

Das Elektrokardiogramm bei den verschiedenen Formen der kompletten Transposition der großen Gefäße

von
Friedrich Noß
aus
Darmstadt

1975

Aus der Kinderklinik
der Universität Erlangen-Nürnberg
Direktor: Prof. Dr. med. A. Windorfer

Das Elektrokardiogramm bei den verschiedenen Formen der kompletten Transposition der großen Gefäße

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
dem Fachbereich Medizin
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

vorgelegt
von
Friedrich Noß
aus
Darmstadt

Gedruckt mit Erlaubnis des Fachbereiches Medizin
der Universität Erlangen-Nürnberg



Dekan: Professor Dr. med. E. Rügheimer
Referent: Professor Dr. med. H. Gutheil
Korreferent: Professor Dr. med. A. Windorfer

Tag der mündlichen Prüfung:

7.4.1975

A. Einleitung

B. Eigene Untersuchungen

1. Methodik

2. Untersuchungsergebnisse

3. Besprechung der Ergebnisse

C. Zusammenfassung

A. Einleitung

Die komplette Transposition der großen Gefäße ist dadurch gekennzeichnet, dass die Dextroposition der Aorta und die Lävoposition der A. pulmonalis vollständig ist, d.h. die Aorta nimmt ihren Ursprung aus dem venösen rechten Ventrikel und die A. pulmonalis aus dem arteriellen linken Ventrikel. Die Lagebeziehung von Aorta und A. pulmonalis ist dadurch vertauscht (Aorta vorne, A. pulmonalis hinten gelegen). Die transponierten Ostien von Aorta und A. pulmonalis können hierbei zu einem einzigen Ventrikel oder zu einem biventrikulären Herzen gehören.

Pathophysiologisch verursacht die zirkulatorische Veränderung, die durch die komplette Transposition der großen Gefäße entsteht, in der Fetalzeit keine wesentliche Störung (TAUSSIG). Beide Herzkammern haben eine annähernd gleich große Leistung zu vollbringen und die Kinder werden demzufolge mit einem normal großen Herzen geboren. Wenn es nun nach der Geburt zu einer Unterbrechung der embryonal physiologischen Shunt käme und keine weiteren Querverbindungen zwischen dem rechten und dem linken Herzen bestünden, dann wären die beiden Kreisläufe getrennt und das Leben nicht möglich. Nur wenn die physiologischen Shunt erhalten bleiben oder wenn Septumdefekte bestehen, wird die komplette Transposition der großen Gefäße zu einem klinischen Problem.

Die vier häufigsten Kommunikationen zwischen den parallel geschalteten Kreisläufen sind: die Persistenz der fetalen Shunt (offenes Foramen ovale, offener Ductus arteriosus Botalli) mit oder ohne Verschluss des Kammerseptums, der Vorhofseptumdefekt, der Kammerseptumdefekt und das fehlende Kammerseptum (rechter, linker oder gemeinsamer Ventrikel).

Zusätzliche Anomalien können gleichzeitig bestehen: Aortenisthmusstenose, Pulmonalstenose, Pulmonalatresie und Trikuspidalatresie (Tab. 1).

Durch die in Abhängigkeit von dem Druckgradienten ständig wechselnde Umkehr der Shuntrichtung über die Querverbindungen kommt es zu einer extremen Volumenüberlastung und damit zu einer Hypertrophie beider Kammern; insbesondere kommt es durch die hämodynamischen Verhältnisse zu einem Fortbestehen der physiologischen Rechtshypertrophie, weil die rechte Kammer auch nach der Geburt dem großen Kreislauf angeschlossen ist.

Da nun eine enge Korrelation zwischen den verschiedenen Formen der pathologischen Hypertrophie und der Art der Kommunikationen bei kompletter Transposition der großen Gefäße bestehen muss, soll hier untersucht werden, ob das Elektrokardiogramm neben den speziellen Untersuchungsmethoden des Herzens (Herzkatheterung und Angiokardiographie) eine differentialdiagnostische Aussage über die bei diesem kongenitalen Herzfehler gleichzeitig vorliegende Art der Querverbindung zwischen den beiden Kreisläufen ermöglicht.

B. Eigene Untersuchungen

Elektrokardiographische Untersuchungen von 54 Kindern in der Kardiologischen Abteilung der Universitäts-Kinderklinik Erlangen mit kompletter Transposition der großen Gefäße, bei denen die Diagnose durch Herzkatheterung und Angiokardiographie, Operation oder Obduktion gesichert werden konnte, sollen darlegen, mit welcher Häufigkeit bestimmte EKG-Veränderungen bestimmte pathologische Hypertrophieformen begleiten, so dass nach Möglichkeit auch Rückschlüsse auf die Art der jeweils vorliegenden Querverbindung bzw. Querverbindungen gezogen werden können.

1. Methodik

Die von uns erfassten Kinder wurden je nach Art der nachgewiesenen Querverbindung zwischen den beiden Kreisläufen in insgesamt VIII Gruppen unterteilt, die im einzelnen - der Übersicht wegen - aufgeführt werden:

Komplette Transposition der großen Gefäße mit:

- I Vorhof-septumdefekt (ASD)
 - II Vorhofseptumdefekt (ASD und offener Ductus arteriosus Botalli (DB)
 - III Kammerseptumdefekt (VSD)
 - IV Kammerseptumdefekt (VSD) und offener Ductus arteriosus Botalli (DB)
 - V Vorhofseptumdefekt (ASD) und Kammerseptumdefekt (VSD)
 - VI Vorhofseptumdefekt (ASD), Kammerseptumdefekt (VSD) und offener Ductus arteriosus Botalli (DB)
 - VII Singulärer Ventrikel (SV)
 - VIII Trikuspidalatresie (Tr.Atr.) und Kammerseptumdefekt (VSD)
- Tab. 1

Obwohl nach SCHMIDT die Gefäßtransposition nur als komplette Transposition der großen Gefäße bei funktionell biventrikulärem Herzen hämodynamisch und klinisch eine Mißbildung eigener Art ist, wird der singuläre Ventrikel (fehlendes Kammerseptum), der nahezu fast immer mit einer Transposition der großen Gefäße verbunden ist, als Möglichkeit der Querverbindung zwischen den parallel geschalteten Kreisläufen mitbesprochen. Vorausschauend ist entsprechend den hämodynamischen Verhältnissen in den Elektrokardiogrammen der Gruppe I infolge der starken Volumen- und Widerstandshypertrophie des rechten Ventrikels eine ausgeprägte Rechtshypertrophie zu erwarten.

Bei Gruppe II kann sich neben einer Rechtshypertrophie auch eine Linkshypertrophie infolge Fortbestehens des fetalen Shunt entwickeln, so dass auch das Bild einer Doppelhypertrophie entstehen kann.

In den Gruppen III, IV, V und VI wird das Bild vornehmlich durch den jeweiligen Kammerseptumdefekt beherrscht, und es wird vorwiegend zu einer Adaptationshypertrophie des rechten Ventrikels oder zu einer Doppelhypertrophie kommen.

Gruppe VII wird unter normalen Bedingungen eine Adaptationshypertrophie des rechten Ventrikelbereiches erkennen lassen.

In Gruppe VIII hingegen sind deutliche Zeichen einer Linkshypertrophie zu erwarten. Es ist jetzt schon zu ersehen, dass infolge der bei der kompletten Transposition der großen Gefäße typischen hämodynamischen Situation vorwiegend mit einer mehr oder weniger starken Hypertrophie der rechten Kammer zu rechnen ist, und dass im Elektrokardiogramm in der Regel eine Abweichung der QRS-Achse nach rechts wahrscheinlich ist. Mit einer Rechtshypertrophie darf man besonders dann rechnen, wenn ein Winkel von $+ 60^{\circ}$ und mehr zwischen den Achsen von QRS und T zustande kommt, dass die Achse von QRS weiter rechts liegt als $+ 90^{\circ}$ und die von T weiter links als $+ 30^{\circ}$ (SCHAUB und Mitarb., SCHWEIZER und Mitarb., BAYER und EFFERT u. a.).

Die Größe des Winkels zwischen den Achsen von QRS und T scheint also ein Maß für die Hypertrophie zu sein. Aus dem Winkel α zwischen größter QRS- und T-Achse lässt sich der Achsendifferenzwinkel ΔT bestimmen. Nach den Erfahrungen verschiedener Autoren (UNGHVARY, FRISCHKNECHT, MICHEL und STOERMER) muss ein Winkelwert über $+ 60^{\circ}$ zwischen größter QRS- und T-Achse auch im Kindesalter als pathologisch angesehen werden.

Die Ausmessung wird in den Extremitätenableitungen vorgenommen und erfolgt derart, dass zur Bestimmung des Vektors jeweils die Höhe eines synchronen Punktes in zwei Ableitungen, z. B. Abl. I und II, ausgemessen wird und auf den entsprechenden Ableitungslinien für Abl. I bzw. II im Sektorenkreis festgelegt wird. Der Schnittpunkt der beiden Senkrechten

gibt die Vektorspitze an, die Verbindung von Nullpunkt und diesem Schnittpunkt ergibt den Vektor. Die Verlängerung dieser Verbindungslinie bis auf den Sektorenkreis lässt den Winkel α ohne Schwierigkeiten ablesen.

Aus den 8 Gruppen wurden insgesamt 14 Fälle besonders berücksichtigt, wobei die einzelnen Fälle für die zugehörigen Gruppen besonders charakteristisch erscheinen.

Soweit die Diagnosesicherung durch Herzkatheterung und Angiokardiographie möglich war, werden die hierbei ermittelten Messdaten kurz besprochen.

2. Untersuchungsergebnisse

Aus den Gruppen I bis VIII (Tab. 1) werden besonders charakteristische Fälle ausgewählt mit Auswertung der zugehörigen Elektrokardiogramme. Der jeweilige Achsendifferenzwinkel ΔT zwischen größter QRS und T-Achse wurde quantitativ bestimmt.

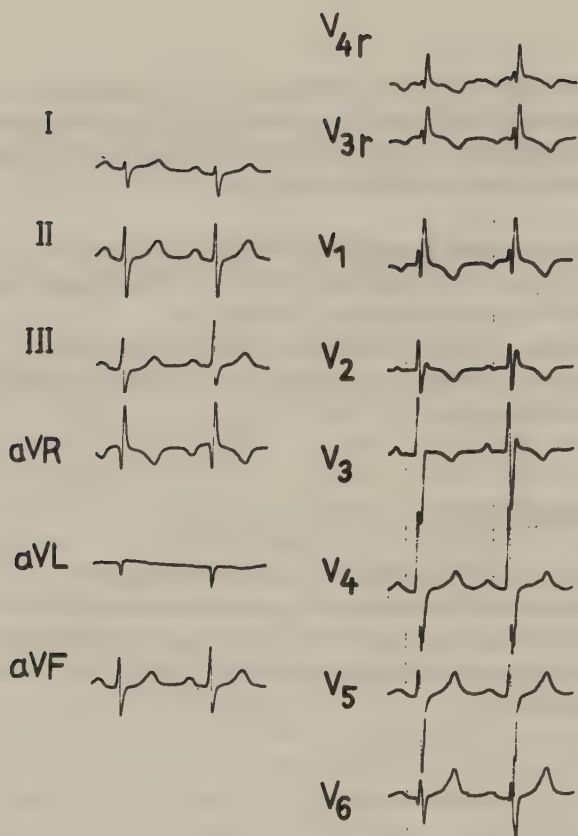


Abb. 1: EKG eines 1 3/4-jährigen Kindes (P.M., Fall 7 Tab. 1) mit kompletter Transposition der großen Gefäße, Vorhofseptumdefekt, Atresie der linken Pulmonalarterie und persistierender V. cava superior, durch Herzkatheterung und Angiokardiographie gesichert. Druck und O₂-Sättigung im rechten Vorhof 5/0 mm Hg und 71 %, im linken Vorhof 9/2 mm Hg und 93 %, im linken Ventrikel 80/0 mm Hg und 80 %. Rechtstyp, $\Delta T + 140^\circ$; P II von relativ großer Amplitude und etwas verbreitert. Goldberger-Abl. R'-Zacke in aVR, Brustwandabl. rsR'-Form rechtsprädordial bis V₁, RS-Form in V₂ bis V₄, in V₂ noch kleine R-Zacke, rS-Form in V₅ und V₆, in V₆ mit kleiner vorausgehender Q-Zacke, T positiv ab V₄; Ausgeprägte Rechtshypertrophie mit rudimentärem Rechtsschenkelblock.

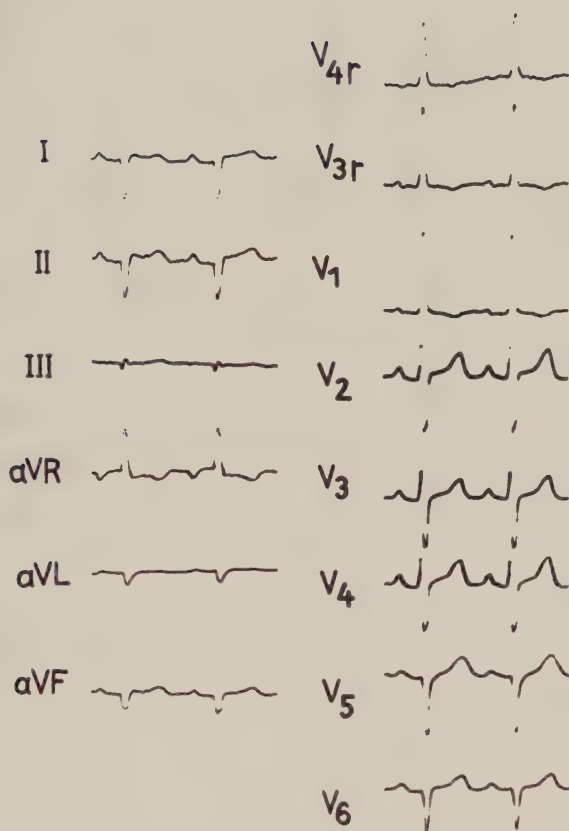


Abb. 2: EKG eines 11 Monate alten Kindes (M.R., Fall 9 Tab. 1) mit kompletter Transposition der großen Gefäße und Vorhofseptumdefekt, durch Herzkatheterung und Angiokardiographie gesichert. Druck und O_2 -Sättigung im rechten Vorhof 7/1 mm Hg und 57 %, im rechten Ventrikel 85/0 mm Hg und 70 %, im linken Vorhof 6/2 mm Hg und 98 %, in der Aorta 80/50 mm Hg und 71 %. Ausgeprägter bis überdrehter Rechtstyp, $\Delta T + 145^\circ$; ST in Abl. I und II angehoben mit positivem T, T in Abl. III abgeflacht, R'Zacke in aVR. Brustwandabl. rechtspräcordial R-Form bis V_1 , R-Zacken von relativ großer Amplitude, plötzlicher Übergang in rS-Form zwischen V_1 und V_2 , rS-Form bis V_6 erhalten; in V_5 und V_6 kleine R-Zacken und tiefe S-Zacken, T positiv ab V_2 , P in V_2 von relativ großer Amplitude und spitzer Form: Ausgeprägte Rechtshypertrophie vom Typ der Widerstandshypertrophie mit angedeutetem P-dextrokardiale.

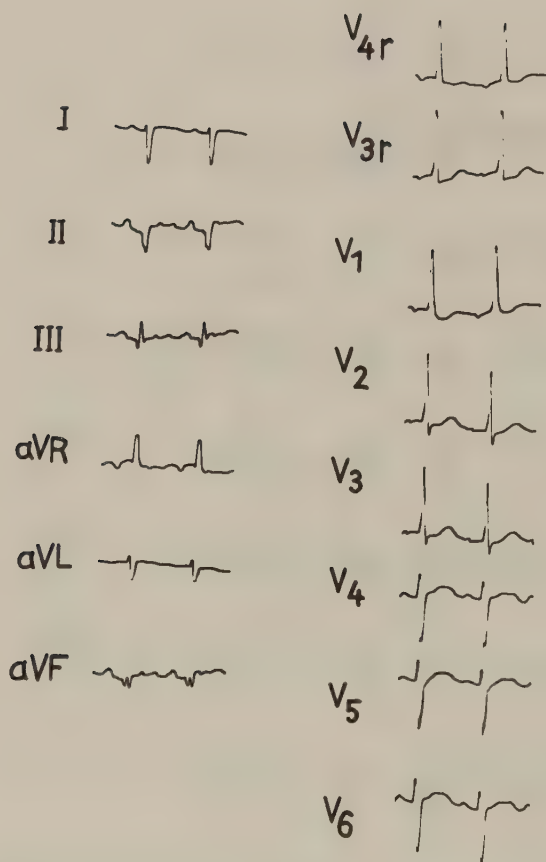


Abb. 3: EKG eines 6 Wochen alten Kindes (U. W., Fall 10 Tab. 1) mit kompletter Transposition der großen Gefäße und Vorhofseptumdefekt, durch Herzkatheterung und Angiokardiographie gesichert. Druck und O₂-Sättigung im rechten Ventrikel 75/0 mm Hg und 72 %, in der Aorta 75/50 mm Hg und 76 %. $\Delta T + 175^{\circ}$; ST in Abl. I und II angehoben, T in Abl. II von relativ großer Amplitude, R'-Zacke in aVR. Brustwandabl. rechts-präcordial R-Form, ST-Strecken gesenkt, kleine S-Zacken ab V₂, Rs in V₂ und V₃, rS in V₄ bis V₆, abrupter Übergang Rs- zur rS-Form zwischen V₃ und V₄, T rechtspræcordial biphasisch, ab V₂ positiv: Ausgeprägte Rechtshypertrophie vom Typ der Volumenhypertrophie.

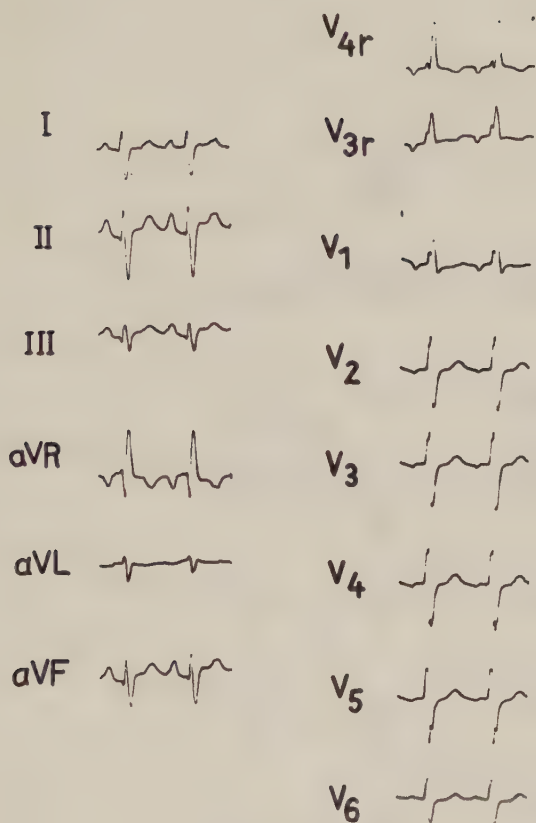


Abb. 4: EKG eines 7 Wochen alten Kindes (K. E., Fall 12 Tab. 1) mit kompletter Transposition der großen Gefäße, Vorhofseptumdefekt und offenem Ductus arteriosus Botalli, durch Herzkatheterung und Angiokardiographie gesichert. Druck und O_2 -Sättigung in der V. cava inferior 11/3 mm Hg und 41 %, im rechten Vorhof 6/0 mm Hg und 71 %, im rechten Ventrikel 75/0 mm Hg und 66 %, im linken Vorhof 7/-2 mm Hg und 95 %, in der Aorta 75/30 mm Hg und 81 %. Rechtstyp, $\Delta T + 100^\circ$; P in Abl. II von relativ großer Amplitude und spitzer Form, R'-Zacke in aVR, Brustwandabl. rechtspräcordial rSP'-Form, R-Zacken im aufsteigenden Schenkel, in V_{3r} und V_1 gespalten, RS-Form in V_2 , rS-Form in V_3 bis V_5 , T positiv ab V_2 : Ausgeprägte Rechtshypertrophie vom Typ der Volumenhypertrophie mit rudimentärem Rechtsschenkelblock und P-dextrokardiale.

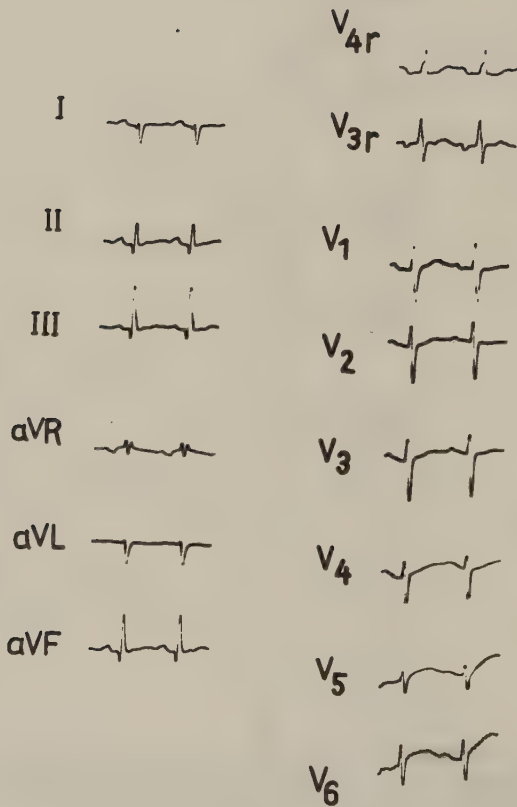


Abb. 5: EKG eines 6 Wochen alten Kindes (J. K., Fall 22 Tab. 1) mit kompletter Transposition der großen Gefäße und Ventrikelseptumdefekt, durch Obduktion gesichert. Rechtstyp, $\Delta T + 80^\circ$; r'-Zacke in aVR bei Steillage, Brustwandabl. R-Form in V_{4r} , RS-Form in V_{3r} und V_1 , rS-Form ab V_2 bis V_6 , kleine Q-Zacke in V_6 , T positiv ab V_1 : Ausgeprägte Rechtshypertrophie vom Typ der Adaptationshypertrophie.

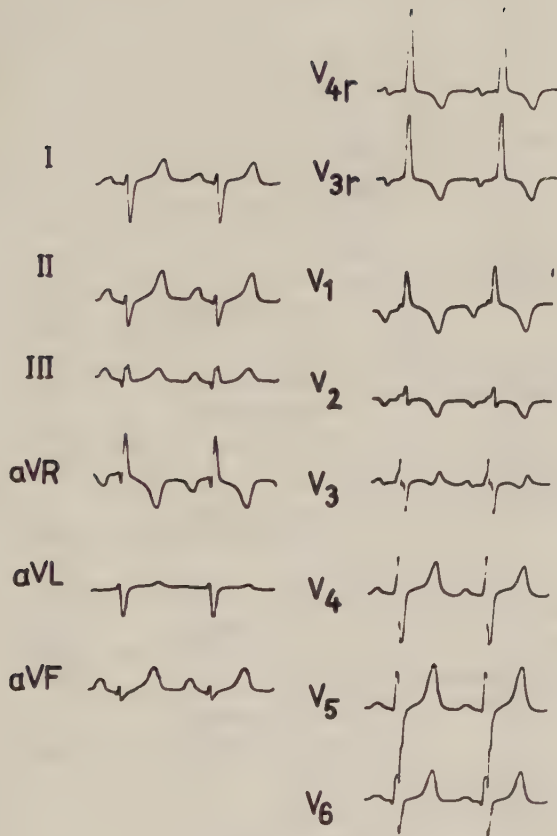


Abb. 6: EKG eines 6 3/4jährigen Kindes (H. K., Fall 23 Tab.1) mit kompletter Transposition der großen Gefäße, Ventrikel-septumdefekt und Pulmonalstenose, durch Herzkatheterung und Angiokardiographie gesichert. Druck und O_2 -Sättigung im rechten Vorhof 8/1 mm Hg und 49 %, im rechten Ventrikel 100/0 mm Hg und 50 %, in der Aorta 75/65 mm Hg und 60 %. Ausgeprägter Rechtstyp, $\Delta T + 130^\circ$; P in Abl. II von relativ großer Amplitude und plumbeer Form. Goldberger-Abl. Steillage, R'-Zacke in aVR, ST-Strecken nach aVR konvex gesenkt mit Übergang in negative T-Zacken; Brustwandabl. rsR'-Form rechtspræcordial in V_{4r} , R-Form in V_{3r} bis V_2 im aufsteigenden Schenkel gespalten, ST-Strecken konvex gesenkt mit Übergang in tiefe T-Zacken, RS-Form in V_3 , RS-Form in V_4 bis V_6 , in V_6 kleine Q-Zacke, T positiv V_3 bis V_6 und von relativ großer Amplitude: Rechtshypertrophie vom Typ der Widerstandshypertrophie. Geringe Rechtsverspätung der Erregung.

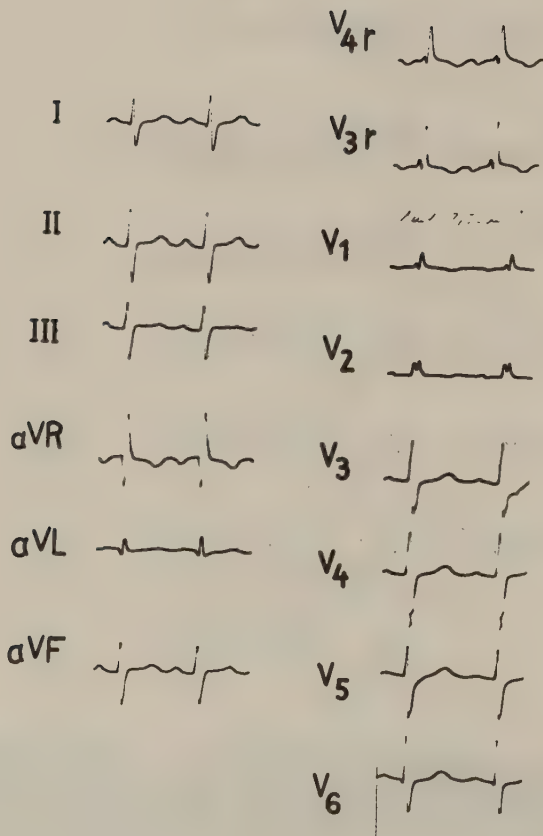


Abb. 7: EKG eines 4 1/4jährigen Kindes (W. Sch., Fall 28 Tab.1) mit kompletter Transposition der großen Gefäße, Ventrikelsentumdefekt und offenem Ductus arteriosus Botalli, durch Obduktion gesichert. Angedeuteter Linkstyp, $\Delta T + 10^\circ$, R'-Zacke in aVF; Brustwandabl. rsR'-Form rechtspræcordial, ST-Strecken konvex verlaufend, in V_2 R-Zacken gespalten (M-Form), RS-Form in V_3 , rS-Form in V_4 bis V_6 , in V_6 kleine c-Zacke, T positiv ab V_3 : Rechtshypertrophie mit rudimentärem Rechtsschenkelblock im Sinne einer Doppelhypertrophie.

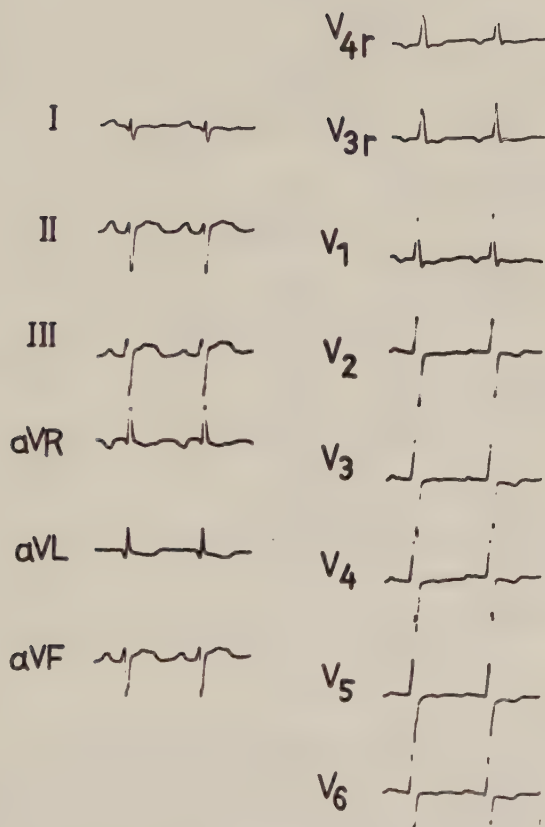


Abb. 8: EKG eines 6 Wochen alten Kindes (P. H., Fall 30 Tab 1) mit kompletter Transposition der großen Gefäße, Vorhofseptumdefekt und Ventrikelseptumdefekt, durch Herzkatheterung und Angiokardiographie gesichert. Druck und O_2 -Sättigung im rechten Vorhof 5/0 mm Hg und 61 %, im rechten Ventrikel 75/0 mm Hg und 75 %, im linken Vorhof 9 /6 mm Hg und 89 %, im linken Ventrikel 75/0 mm Hg und 93 %. Überdrehter Rechtstyp, $\Delta T - 15^\circ$; P in Abl. I etwas breit und angedeutet doppelgipflig, ST-Anhebung in Abl. II und III, rsR'-Form in aVR; Brustwandabl. Rs-Form rechtspräcordial, rS-Form in V_2 und V_3 , RS-Form in V_3 bis V_6 , T biphasisch bis V_6 , T in V_1 biphasisch mit Betonung des negativen Anteils: Rechtshypertrophie vom Typ der Doppelhypertrophie.

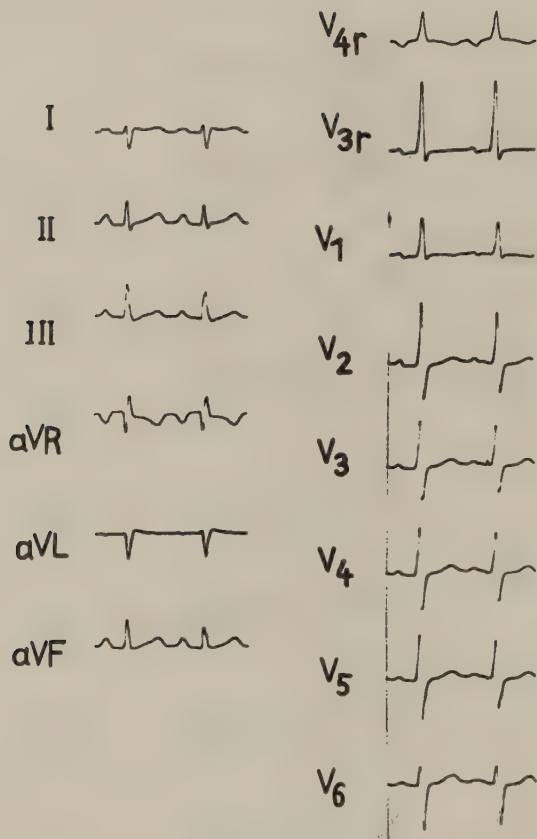


Abb. 9: EKG eines 6 Monate alten Kindes (M. J., Fall 31 Tab. 1) mit kompletter Transposition der großen Gefäße, Vorhofseptumdefekt, Ventrikelseptumdefekt, infundibulärer Pulmonalstenose und Aortenklappenstenose, durch Herzkatheterung und Angiokardiographie gesichert. Druck und O_2 -Sättigung im rechten Vorhof 4/0 mm Hg und 46 %, im rechten Ventrikel 55/5 mm Hg und 51 %, im linken Vorhof 10/4 mm Hg und 97 %, im linken Ventrikel 55/0 mm Hg und 97 %, in der Aorta 60/40 mm Hg und 72 % . Steiltyp, $\Delta T + 30^\circ$; P in Abl. II von relativ großer Amplitude und spitzer Form; in Goldberger-Abl. große, spitze R'-Zacke in aVR; Brustwandabl. R-Form in V_{4r} , RS-Form in V_{3r} bis V_3 , RS-Form in V_4 und V_5 , rS-Form in V_6 , T positiv ab V_2 , rechtspräcordial biphasisch, in V_6 etwas verbreitert: Ausgeprägte Rechtshypertrophie vom Typ der Widerstandshypertrophie mit P-sinistrokardiale.

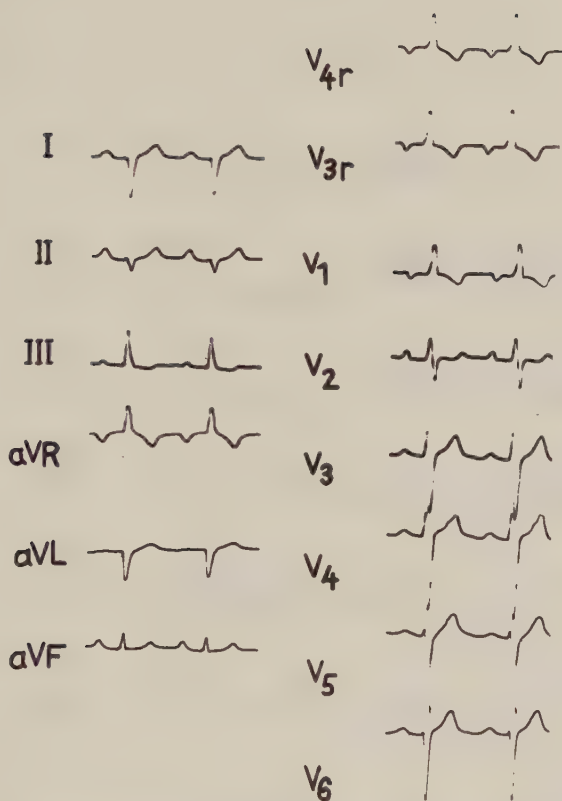


Abb. 10: EKG eines 9 Monate alten Kindes (S. F., Fall 40 Tab. 1) mit kompletter Transposition der großen Gefäße, Vorhofseptumdefekt, Ventrikelseptumdefekt, offenem Ductus arteriosus Botalli und Pulmonalstenose, durch Herzkatheterung und Angiokardiographie gesichert. Druck und O₂-Sättigung im rechten Vorhof 8/2 mm Hg und 50 %, im rechten Ventrikel 85/0 mm Hg und 50 %, im linken Vorhof 5/1 mm Hg und 74 %, im linken Ventrikel 95/0 mm Hg und 74 %, in der Aorta 85/50 mm Hg und < 50 %. Diskordanter Rechtstyp, $\Delta T + 110^\circ$; R'-Zacke in aVR; Brustwandabl. R-Form rechtspräcordial, negative T-Zacken, plötzlicher Umschlag der R-Form in eine rS-Form zwischen V₁ und V₂, rS-Form bis V₆ erhalten, in V₅ und V₆ nur kleine R-Zacken und große S-Zacken, T biphasisch in V₂, positiv ab V₃ bis V₆, P rechtspräcordial biphasisch mit betontem, negativem Anteil bis V₁, ab V₂ spitz positiv: Ausgeprägte Rechtshypertrophie vom Typ der Adaptationshypertrophie.

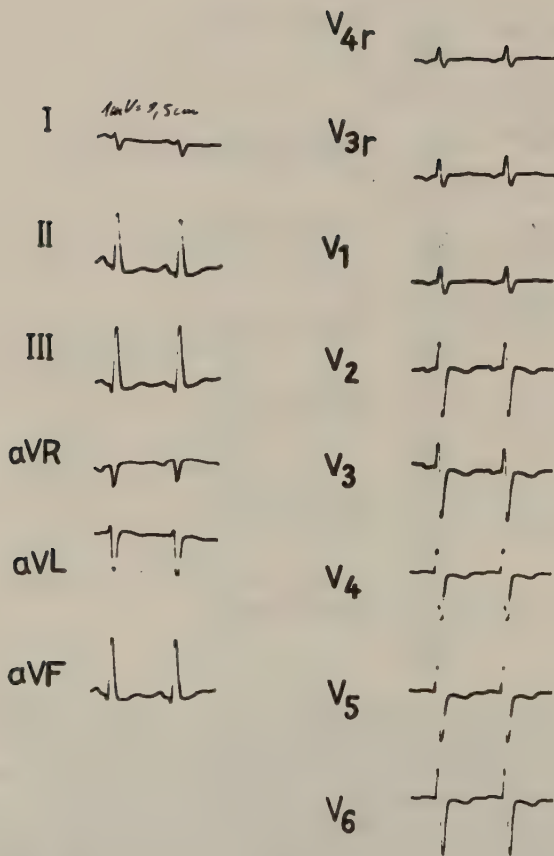


Abb. 11: EKG eines 5 Monate alten Kindes (T. Z., Fall 48 Tab. 1) mit kompletter Transposition der großen Gefäße, singulärem Ventrikel, offenem Ductus arteriosus Botalli und Truncus arteriosus communis, durch Herzkatheterung und Angiokardiographie gesichert. Druck und O₂-Sättigung im rechten Vorhof 8/0 mm Hg und 58 %, im gemeinsamen Ventrikel 100/0 mm Hg und 68 %, im linken Vorhof 12/5 mm Hg und 70 %. Ausgeprägter Rechtstyp, $\Delta T + 105^\circ$; snitzes P in Abl. II. Goldberger-Abl. Steillage; Brustwandabl. Rs-Form rechtspräcordial, ab V₁ geringes Überwiegen der S-Zacke, rS-Form in V₂ bis V₆, kleine Q-Zacken linkspräcordial, T bis V₆ biphasisch. Uniformität in den Brustwandabl. V₂ bis V₆: Ausgeprägte Rechtshypertrophie.

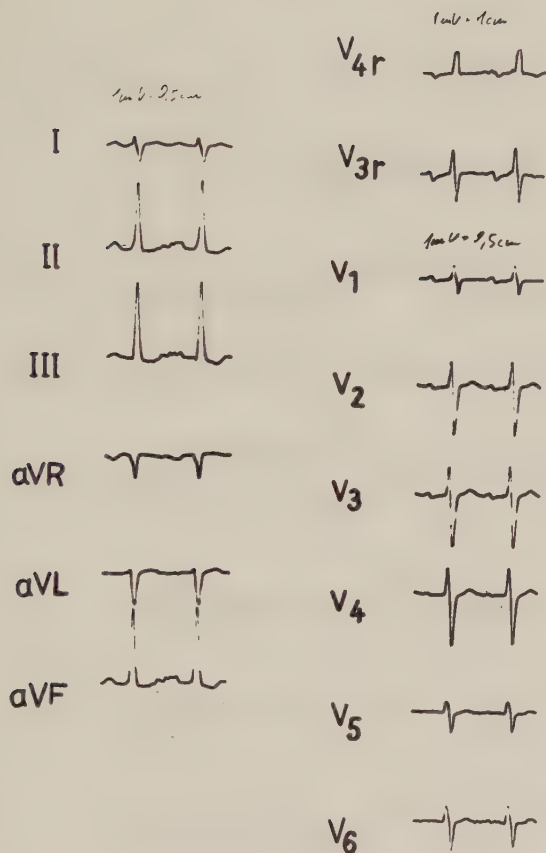


Abb. 12: EKG eines 4 1/2 Monate alten Kindes (N. St., Fall 50 Tab. 1) mit kompletter Transposition der großen Gefäße, singulärem Ventrikel und Vorhofseptumdefekt, durch Herzkatheterung und Angiokardiographie gesichert. Druck und O₂-Sättigung im rechten Vorhof 6/2 mm Hg und > 50 %, im gemeinsamen Ventrikel 85/0 mm Hg und > 50 %, im linken Vorhof 7/1 mm Hg und 85 %, in der Aorta 80/40 mm Hg und 74 %. Ausgeprägter Rechtstyp, $\Delta T + 105^\circ$; T in Abl. I positiv, ST-Strecke in Abl. II und III gesenkt, T biphasisch; Goldberger-Abl. Steillage; Brustwandabl. R-Form rechtspräcordial in V_{4r}, RS-Form in V_{3r} und V₁, rS-Form in V₂ bis V₆, angedeutete Q-Zacke in V₆, T positiv in V₂ bis V₄, angedeutet positiv in V₅ und V₆: Ausgeprägte Rechtshypertrophie.

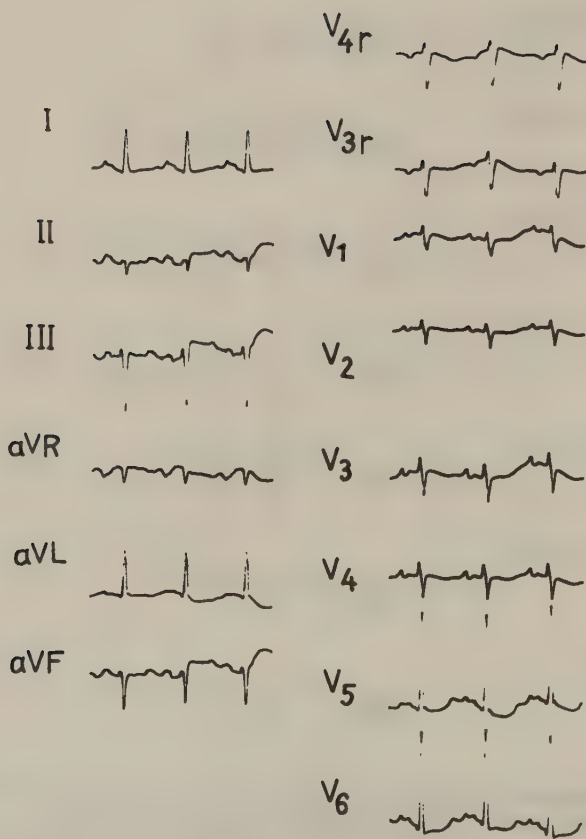


Abb. 13: EKG eines 2 Monate alten Kindes (M. M., Fall 52 Tab. 1) mit kompletter Transposition der großen Gefäße, Trikuspidal-atresie, Ventrikelseptumdefekt und offenem Foramen ovale, durch Obduktion gesichert. Überdrehter Linkstyp, $\Delta T - 135^\circ$; Goldberger-Abl. Querlage, Brustwandabl. rS-Form in V_{4r} bis V_4 plötzlicher Übergang in eine qR-Form mit spitzen, hohen R-Zacken in V_5 und V_6 , ST-Strecken in V_5 und V_6 gesenkt, T negativ bis V_4 , in V_5 und V_6 biphasisch: Pathologische Linkshypertrophie.

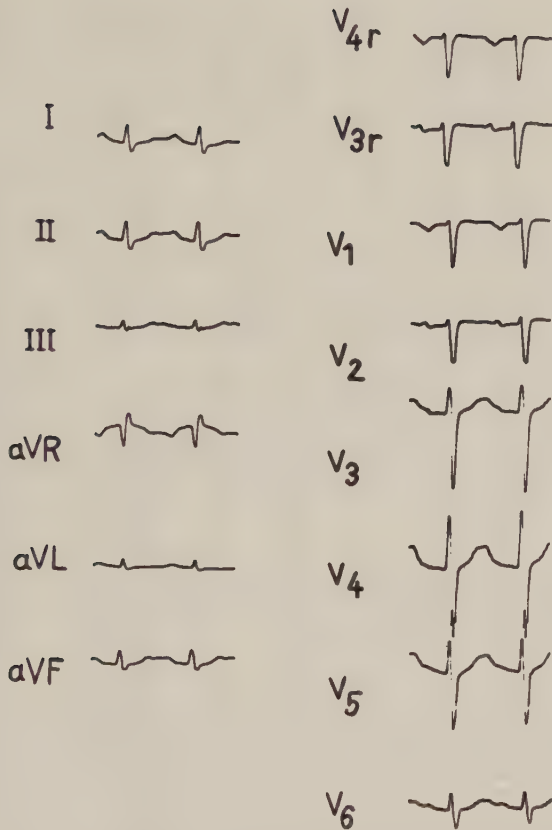


Abb. 14: EKG eines 2 1/2jährigen Kindes (A. L., Fall 53 Tab. 1) mit kompletter Transposition der großen Gefäße, Trikuspidalatresie, hypoplastischem rechten Ventrikel, Vorhofseptumdefekt und Ventrikelseptumdefekt, durch Herzkatheterung und Angiokardiographie gesichert. Druck und O₂-Sättigung im rechten Vorhof 9/4 mm Hg und 56 %, in der rechten A. pulmonalis 17/8 mm Hg und 72 %, im linken Ventrikel 90/0 mm Hg und 66 %. Angedeuteter Linkstyp, Δ T -25°; kleine P₁-Zacke in aVR. Brustwandabl. rS-Form von V_{4r} bis V₆ mit Amplitudenzunahme der r-Zacke nach linkspräcordial, T positiv ab V₃: Uniformes Bild von rS ohne Q-Zacke linkspräcordial.

- 20 -
Übersicht über die elektrokardiographischen Veränderungen bei 54 Kindern mit kompletter Transposition der großen Gefäße. Unterteilung in 8 Gruppen, je nach Art der Querverbindung zwischen den beiden Kreisläufen bzw. zusätzlichen Anomalien. Einzelheiten im Text.

Tab. 1

Gruppe I Fall Nr.	Name Geschlecht	Alter bei Diagnose- stellung	Art der Querverbindung					Sicherung der Diagnose	E k G			Beurteilung		
			ASD	VSD	SV	For.o.	DB		SA	alpha ops	alpha P		delta P	
1	A. N. m.	9 Wochen	+							+	+ 60	+ 30	+ 30	Ausgeprägte Re-hypertrophie
2	D. G. m.	2 Wochen	+							+	+ 120	+ 30	+ 90	Extreme Re-hypertrophie
3	E. M. m.	3 Monate	+						+ BAS		- 175	+ 60	+ 125	Extreme Re-hypertro- phie, AV-Block 1. Grades
4	H. J. w.	7 Jahre	+					S. inv. + D. V.c.s.		+	+ 50	+ 90	- 40	Dextrokardie, AV- Rhythmus, ausgeprägte Re-hypertrophie mit rudim. Re-Schenkelbl
5	H. F. m.	3 Monate	+							+	+ 60	+ 90	- 30	Ausgeprägte Re-hyper- trophie, P-dextro- kardiale
6	K. S. m.	4 1/4 Jahre	+						+	(+)	- 170	+ 60	+ 130	Ausgeprägte Re-hyper- trophie, P-dextro- kardiale
7	M. P. w.	1 3/4 Jahre	+					Art. AD. Th. + V.c.s.			- 160	+ 60	+ 140	Ausgeprägte Re-hyper- trophie mit rudim. Re-Schenkelblock
8	P. J. m.	4 Wochen	+						+ BAS	(+)	+ 40	+ 150	- 110	Re-hypertrophie mit Rechtsverspätung der Erregung
9	R. M. w.	11 Monate	+						+		- 155	+ 60	+ 145	Ausgeprägte Re-hyper- trophie, angedeutetes P-dextrokardiale

10	W. U.	m.	6 Wochen	+					+	(+)	+ 175	0	+ 175	Ausgeprägte Re-hypertrophie
Gruppe II 11	B. U.	m.	2 Wochen	+				+	+	(+)	+ 65	+ 60	+ 05	Re-hypertrophie, kein sicherer pathologischer Ausprägungswert
12	F. K.	m.	7 Wochen	+				+	+		+ 130	+ 30	+ 100	Ausgeprägte Re-hypertrophie m. rudimentärem Re-Schenkelblock, p-dextrokardiale
13	M. J.	m.	1 3/4 Jahre	+				+	+		+ 45	+ 60	- 15	Ausgeprägte Re-hypertrophie m. rudimentärem Re-Schenkelblock, p-ventrikuläre
14	P. K.	m.	4 Wochen	+				+	+	BAS	+ 115	+ 60	+ 55	Rudimentärer Re-Schenkelblock, ausgeprägte Re-hypertrophie
15	Sch. J.	m.	3 Wochen	+				+	+	(+)	+ 130	+ 30	+ 100	Ausgeprägte Re-hypertrophie
16	S. S.	m.	5 Wochen	+				+	+		+ 70	+ 60	+ 10	Re-hypertrophie, p-dextrokardiale
17	F. J.	m.	8 Wochen				+				+ 65	+ 30	+ 35	Re-hypertrophie mit Rechtverschiebung, Sinustachykardie
Gruppe III 18	B. W.	m.	4 3/4 Jahre	+				suby. pst.	+		+ 15	+ 60	- 45	Ausgeprägte Re-hypertrophie
19	B. S.	m.	7 Wochen	+					+		+ 115	+ 90	+ 25	Ausgeprägte Re-hypertrophie, ausgeprägtes p-dextrokardiale
20	B. M.	w.	3 3/4 Jahre	+					+	(+)	+ 135	+ 30	+ 105	Ausgeprägte Re-hypertrophie, p-dextrokardiale
21	D. S.	m.	5 Monate	+					+		+ 65	+ 90	- 25	Ausgeprägte, sicher pathologische Re-hypertrophie, p-dextrokardiale

22	K. J.	m.	6 Wochen	+					+	+ 110	+ 30	+ 80	Ausgeprägte Re-hypertrophie mit rudimentärem Re-Schenkelblock, P-Kardiale
23	K. H.	m.	6 3/4 Jahre	+			N. + subj. Pst.	+	(+)	- 170	+ 60	+ 130	Ausgeprägte Re-hypertrophie, geringe Rechtsverspätung der Erregung
24	L. H.	m.	7 Jahre	+				+	(+)	- 155	+ 60	+ 145	Ausgeprägte Re-hypertrophie mit Rechtsverspätung, P-Kardiale
25	M. B.	m.	3 Monate	+				+	(+)	+ 55	+ 30	+ 25	Pathologische Re-hypertrophie, rudimentärer Re-Schenkelblock
26	P. C.	m.	4 3/4 Jahre	+			Pst.	+		- 155	+ 30	+ 175	Ausgeprägte Re-hypertrophie, P-dextrokardiale
27	Sch. J.	m.	6 Wochen	+					+	- 170	+ 60	+ 140	Re-hypertrophie, relatives Nider-spannungs-EKG
Gruppe IV 28	Sch. W.	m.	4 1/4 Jahre	+			+		+	+ 40	+ 30	+ 10	Re-hypertrophie mit rudimentärem Re-Schenkelblock, P-dextrokardiale
Gruppe V 29	D. U.	m.	6 Wochen	+				+	BAS	+ 75	+ 90	- 15	Re-hypertrophie, P-dextrokardiale
30	H. P.	m.	6 Wochen	+				+	(+)	+ 15	+ 30	- 15	Re-hypertrophie
31	J. M.	m.	6 Monate	+			L.P.S. + Ac. + Cl St.			+ 120	+ 90	+ 30	Ausgeprägte Re-hypertrophie, P-Kardiale
32	K. H.	m.	1 1/2 Jahre	+				+		+ 115	+ 60	+ 55	Doppelhypertrophie mit überwiegender Re-hypertrophie, P-Kardiale
33	P. T.	m.	13 Monate	+				+		+ 85	+ 150	- 65	Re-hypertrophie, P-dextrokardiale, Sinusachykardie

23 - 34	S. S.	w.	22 Monate	+	+			+		+	55	90	- 75	Doppelhypertrophie mit überwiegender Re-hypertrophie, rudim. Re-Schenkelblock, P-dextrokardiale Re-hypertrophie
35	Sch. V.	m.	3 Wochen	+	+			+		+	70	60	+ 10	Re-hypertrophie
36	St. S.	m.	6 Wochen	+	+			+		+	115	60	+ 55	Vorwiegende Re-hypertrophie, P-dextrokardiale
37	Sch. T.	m.	11 Wochen	+	+			+		- 5	60	- 65	- 65	Extreme Re-hypertrophie bei gleichzeitig vorhandener Li-hypertrophie
38	W. M.	w.	5 Wochen	+	+			+		- 125	60	+ 175	+ 175	Extreme Re-hypertrophie
39	E. W.	w.	9 Jahre	+	+			+	(+)	- 10	60	- 70	- 70	Ausgeprägte Re-hypertrophie, P-kardiale Rechtsverspätung der Erregung
Gruppe VI 40	E. S.	w.	9 Monate	+	+		PST his p/rt.	+		+ 170	60	+ 110	+ 110	Ausgeprägte Re-hypertrophie, P-kardiale
41	I. H.	m.	10 Wochen	+	+			+		+ 65	60	+ 5	+ 5	Ausgeprägte Re-hypertrophie, p-dextrokardiale
42	K. A.	m.	4 1/2 Wochen	+	+		AO. p/rt.	+		+ 60	60	0	0	Li-hypertrophie, P-dextrokardiale
43	L. J.	w.	9 Jahre	+	+			+		- 50	90	- 140	- 140	Re-hypertrophie vom Typ der Anpassungshypertrophie
Gruppe VII 44	W. A.	m.	6 Monate	+	+			+		+ 85	90	- 5	- 5	Uniformität der BW-Ableitungen, spricht für ventrikuläre Erregungsaustrittsstörung
45	L. W.	m	4 Monate	+	+		FSI.		+	+ 120	90	+ 70	+ 70	Doppelhypertrophie mit überwiegender Re-hypertrophie

3. Besprechung der Ergebnisse.

Bei einer elektrokardiographischen Untersuchung der verschiedenen Formen der kompletten Transposition der großen Gefäße bestimmten wir aus den Standardableitungen die elektrischen Achsen QRS und T und leiteten aus der Differenz $\angle$ QRS und $\angle$ T den Achsendifferenzwinkel ΔT ab.

Nach PIPBERGER und Mitarb. ist die Größe dieses Winkels bei der Rechtshypertrophie das beste Maß für die Mehrarbeit des Ventrikels. Bei der Rechtshypertrophie liegt die Achse von QRS weiter rechts als $+90^\circ$, die Achse von T weiter links als $+30^\circ$. Auch bei der Linkshypertrophie weichen die Achsen von QRS und T auseinander, aber im umgekehrten Sinne wie bei der Rechtshypertrophie, QRS wird linkstypisch, T rechtstypisch.

Um einen differenzierteren Überblick der unterschiedlichen kardialen Belastungszeichen bzw. der EKG-Veränderungen bei den verschiedenen Formen der kompletten Transposition der großen Gefäße zu erhalten, wurden besonders typische Elektrokardiogramme (Abb. 1 bis Abb. 14) aus den in Tab. 1 aufgeführten 8 Gruppen ausgewählt und ausgewertet. Hierbei fanden wir bei den hämodynamisch besonders wirksamen Kommunikationen zwischen den parallel geschalteten Kreisläufen mit vorwiegendem Links-Rechts-Shunt infolge erheblicher Volumenbelastung bzw. deutlicher noch infolge Druck- (Widerstands-) belastung eine teils ausgeprägte Rechtshypertrophie mit signifikant erhöhten ΔT -Werten zwischen $+80^\circ$ und $+175^\circ$.

In Gruppe I, in der ein Vorhofseptumdefekt die einzige Querverbindung zwischen den Kreisläufen darstellt, kommt es zu einer besonders starken Volumen- und Drucküberlastung des rechten Herzens, für den Achsendifferenzwinkel bestimmten wir ein ΔT zwischen $+140^\circ$ und $+175^\circ$ (Abb. 1 bis Abb. 3).

Dass sich hierbei sowohl eine Widerstandshypertrophie als auch eine Volumenhypertrophie des rechten Ventrikels entwickeln kann, ist aus den zugehörigen EKG-Kurven zu ersehen, da bei der Widerstandshypertrophie des rechten Ventrikels in den rechtspräcordialen Ableitungen V_{4r} , V_{3r} und V_1 eine hohe, schlanke R-Zacke bzw. eine rsR-Form und eine entgegengerichtete (diskordante) T-Zacke resultiert (Abb. 1 und Abb. 2). Die Volumenhypertrophie zeigt in den entsprechenden Brustwandableitungen zumeist eine hohe R-Zacke mit tragem Anstieg und eine gleichgerichtete (konkordante) T-Zacke (Abb. 3).

Nahezu analoge Verhältnisse mit einem pathologischen ΔT von $+100^\circ$ bestehen bei kombinierter Kommunikation in Form eines Vorhofseptumdefektes und gleichzeitig offenem Ductus Botalli bei biventrikulärem Herzen, wo die Hämodynamik durch den Links-Rechts-Shunt über den vorliegenden Vorhofseptumdefekt beherrscht wird.

Liegt, wie in Gruppe III, als einzige Anastomose ein Ventrikelseptumdefekt mit gekreuztem Shunt, d.h. wechselnder Shunt-richtung vor, entwickelt sich eine Adaptationshypertrophie, der Achsendifferenzwinkel ΔT ist mit $+80^\circ$ geringer erhöht (Abb. 5). Bei gleichzeitig manifester Pulmonalstenose bildet sich ebenfalls eine ausgeprägte Rechtshypertrophie im Sinne einer Widerstandshypertrophie aus, da jetzt über den Ventrikelseptumdefekt ein stärkerer Links-Rechts-Shunt besteht, für ΔT wurden in diesem Fall $+130^\circ$ errechnet (Abb. 6).

Auch bei den mehrfach kombinierten Querverbindungen zwischen den beiden Kreisläufen mit Pulmonalstenose steht wieder die Widerstandshypertrophie des rechten Ventrikels infolge Links-Rechts-Shunt im Vordergrund (Abb. 9 und Abb. 10).

Zeichen einer Doppelhypertrophie durch Volumenüberlastung beider Ventrikel finden wir bei einem Ventrikelseptumdefekt mit offenem Ductus Botalli oder bei einem Ventrikelseptumdefekt mit Vorhofseptumdefekt, der Achsendifferenzwinkel ΔT liegt hier mit $+ 10^\circ$ und $- 15^\circ$ im Normalbereich (Abb. 7 und Abb. 8).

Der singuläre Ventrikel, entweder mit erhaltenem Vorhofseptum als Cor triloculare biatriatum oder mit fehlendem Vorhofseptum als Cor biloculare, befördert das Blut mit annähernd gleicher Schubkraft in die beiden Gefäßostien, so dass eine fast gleichmäßige Belastung der einzelnen Kammerwandabschnitte resultiert. Unter diesen Voraussetzungen lässt der singuläre Ventrikel eine mehr oder weniger ausgeprägte Rechtshypertrophie vom Typ der Adaptationshypertrophie erkennen. Das Winkelmaß des Achsendifferenzwinkels ΔT betrug konstant $+ 105^\circ$ (Abb. 11 und Abb. 12).

Ein stärkerer bis extremer Grad von Linksachsenabweichung mit überdrehtem Lagetyp findet sich hingegen bei der Transposition der großen Gefäße mit Trikuspidalatresie, wobei für die Hämodynamik des Herzens die Unterentwicklung des rechten Ventrikels entscheidend ist. Diese Hypoplasie des rechten Ventrikels bringt es mit sich, dass der venöse Blutstrom des großen Kreislaufs über die diese Mißbildung begleitenden Querverbindungen zum linken Herzen geleitet werden muss und dadurch ein Rechts-Links-Shunt vorwiegend auf Vorhofebene besteht. Im allgemeinen kommt es zu einer Volumenüberlastung des rechten Vorhofs und gleichzeitig zu einer Volumen- und Drucküberlastung des linken Ventrikels, so dass die elektrokardiographischen Zeichen der Linkshypertrophie entstehen. Bei der Trikuspidalatresie überwiegt der linke Ventrikel von Geburt an, eine ausgesprochene Entwicklung zum Linkstyp hin fehlt also. Infolge der Linksachsenabweichung von QRS lag der Achsendifferenzwinkel ΔT jetzt bei $- 135^\circ$ und $- 25^\circ$ (Abb. 13 und Abb. 14).

C. Zusammenfassung.

Das EKG bei einer Transposition der großen Gefäße mit Vorhofseptumdefekt oder Vorhofseptumdefekt und gleichzeitig offenem Ductus arteriosus Botelli bei intaktem Ventrikelseptum zeigt eine ausgeprägte Rechtshypertrophie vom Typ der Volumen- und Widerstandshypertrophie des rechten Ventrikels. Bei Vorhandensein eines Ventrikelseptumdefektes kommt es zu einer Adaptationshypertrophie des rechten Ventrikels, bei gleichzeitig vorliegender Pulmonalstenose findet sich eine bereits ausgeprägtere Rechtshypertrophie häufig in Verbindung mit einem überdrehten Rechts- oder Linkstyp, die Pulmonalstenose ist auch bei den mehrfach kombinierten Querverbindungen zwischen den Kreisläufen der entscheidende Faktor.

Eine Linkshypertrophie mit teils überdrehtem Lagetyp wird besonders in den Fällen gefunden, in denen die Transposition mit einer Trikuspidalatresie einhergeht. Das EKG bei den verschiedenen Formen der kompletten Transposition der großen Gefäße lässt häufig typische Veränderungen erkennen und ist zusammen mit den speziellen Untersuchungsmethoden des Herzens, der Herzkatheteruntersuchung und der Angiokardiographie, für die Diagnose einer Transposition von erheblicher Bedeutung.

L I T E R A T U R

1. Abrams, H.L., Kaplan, H.S. and A. Purdy: Radiology 57, 500 (1951). -
2. Bayer, O. und S. Effert: Verh.Dtsch.Ges.Kreislaufforschung 18, 179 (1952). -
3. Becker, M.L. and R.M. Brill: Arch.Pediatr., N. Y. 65, 249 (1948). -
4. Beuren, A.J.: Handbuch der Kinderheilkunde VII, 768-776 (1966). -
5. Breining, H., Gutheil, H. und W. Neumann: Z. Kinderheilkunde 88, 153-162 (1963). -
6. Campbell, N. and S. Suzman: Circulation 4, 329 (1951). -
7. Ferrane, J., Scebat, L., Renais, J. et J. Lenégre: Arch.Mal.Coer 54, 173-180 (1961). -
8. Frischknecht, W.: Helv.paediat.Acta 6, 443 (1951). -
9. Grosse-Brockhoff, F., Schade, A. und H. Lotzkes: Dtsch.Arch.Klin.Med. 201, 305 (1954²). -
10. Gutheil, H.: Zur Hämodynamik und Prognose angeb. Herzfehler mit Links-Rechts-Shunt im Kindesalter, Med.Klin. 61, 1440 (1966). -
11. Gutheil, H.: Kinder-EKG-Fibel; Thieme, Stgt., 2 Aufl. 1974.-
12. Kjellberg, S.R., Mannheimer, E., Ruhde, K. and B. Jonsson: Diagnosis of congenital heart disease; Chicago 1955. -
13. Leneschkin, E.: Das Elektrokardiogramm; Dresden und Leipzig 1957. -
14. Michel, D.: Z.Kreisf.Forsch. 42, 657 (1953). -
15. Pipberger, H., Luchsinger, P., Kälin, R. und F. Schaub: Cardiologia 27, 65 (1955). -
16. Schaub, F., Vögtlin, J. und A. Bühlmann: Cardiologia 26, 209 (1955). -
17. Schmidt, J.: Hämodynamik und Elektrokardiogramm; Urban und Schwarzenberg, München-Berlin 1961. -

18. Schweizer, W., Heller, J. et J. Lenégre: *Cardiologia* 23, 1 (1953). -
19. Stoermer, J.: *Pädiat.Prax.* 4, 527-531 (1965). -
20. Stoermer, J. und W. Heck: *Pädiatrischer EKG-Atlas*. -
21. Taussig, H.B.: *Congenital malformations of the heart*; New York 1947. -
22. Unghvary, L.: *Klin.Wschr.* 17, 566 (1938). -
23. Zuckermann, R.: *Grundriss und Atlas der Elektrokardiographie*; Leipzig 1957. -

Lebenslauf

Ich wurde am 14. März 1936 in Darmstadt als drittes Kind des Amtsrats Heinrich N o ß und seiner Ehefrau Emmi, geb. Keil, geboren. Mit meinen beiden Brüdern verbrachte ich meine Kindheit in Darmstadt. Hier und in Michelstadt/Odw. ging ich zur Volksschule. Vom September 1946 an besuchte ich das dortige Realgymnasium. Im Sommer 1952 zog ich mit meinen Eltern wieder nach Darmstadt, wo ich im Februar 1956 am Justus-Liebig-Gymnasium meine Reifeprüfung mit Erfolg ablegte. Vom Wintersemester 1956/57 bis Sommersemester 1960 studierte ich an der Johann-Wolfgang-Goethe-Universität in Frankfurt/Main Medizin, ohne auch in der Wiederholung das Physikum zu bestehen. Im Wintersemester 1960/61 begann ich dann nochmals das Studium der Medizin an der Friedrich-Alexander-Universität in Erlangen, wo ich im Mai 1962 das Vorphysikum, nach drei weiteren Semestern im Oktober 1963 das Physikum, und im Februar 1967 das Medizinische Staatsexamen ablegte. Nach einer 2-jährigen Medizinalassistentenzeit mit Ausbildung in der Kinderheilkunde, Chirurgie und Inneren Medizin bekam ich im April 1969 meine Approbation als Arzt. Von Mai 1969 bis September 1972 arbeitete ich als Stationsarzt am Bezirkskrankenhaus Kutzenberg/Ofr., und von Oktober 1972 bis September 1973 leistete ich eine Weiterbildungszeit in Innerer Medizin am Landkrankenhaus Coburg ab. Im November 1973 erhielt ich meine Facharztanerkennung als Lungenarzt und bin seither vorwiegend thoraxchirurgisch an der Fachklinik in Kutzenberg tätig. Ich bin verheiratet, habe zwei Söhne und besitze das evangelische Glaubensbekenntnis.

Friedrich Noß

Offsetdruck-Fotodruck

J. Hogl, 8520 Erlangen, Hauptstr. 109 (Nähe Martin-Luther-Platz) Tel. 22990